

FACULTE DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1942

THESE

N°

259

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

par

Henriette QUARANTE

Née le 5 Janvier 1918, à Coutances (Manche)

Présentée et soutenue publiquement le

8 JUIL 1942

19

LE SYNDROME DE MORGAGNI-MOREL
CHEZ L'HOMME

Travail de la Clinique médicale propédeutique
Broussais-La Charité (Professeur Maurice VILLARET)

Président : M. VILLARET, Professeur.

PARIS
IMPRIMERIE R. FOULON
29, Rue Deparcieux, 29
1942

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1942

THESE

N°

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

par

Henriette QUARANTE

Née le 5 Janvier 1918, à Coutances (Manche)

Présentée et soutenue publiquement le 19 ..

LE SYNDROME DE MORGAGNI-MOREL CHEZ L'HOMME

Travail de la Clinique médicale propédeutique
Broussais-La Charité (Professeur Maurice VILLARET)

Président : M. VILLARET, Professeur.

PARIS
IMPRIMERIE R. FOULON
29, Rue Deparcieux, 29
1942



I. — PROFESSEURS

LE DOYEN BAUDOUIN

MM.

Anatomie	ROUVIERE.
Physiologie	Léon BINET.
Physique médicale	STROHL.
Chimie médicale	POLONOVSKI.
Bactériologie	GASTINEL.
Parasitologie et histoire naturelle médicale ..	BRUMPT.
Pathologie et thérapeutique générales	BAUDOUIN.
Pathologie médicale	N...
Pathologie chirurgicale	QUENU.
Anatomie pathologique	LEROUX.
Histologie	CHAMPY.
Pharmacologie et matière médicale	TIFFENEAU.
Thérapeutique	AUBERTIN.
Hygiène et médecine préventive	TANON.
Médecine légale	DUVOIR.
Histoire de la médecine et de la chirurgie ..	Henri BENARD.
Pathologie expérimentale comparée	CHIRAY.
Hydrologie thérapeutique et climatologie	ABRAMI.
Clinique médicale	FIESSINGER.
	HARVIER.
	P.-VALLERY-RADOT.
	CATHALA.
	Robert DEBRE.
Hygiène et clinique de la première enfance ..	LAINDEL-LAVASTINE
Clinique des maladies des enfants	GOUGEROT.
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale	GUILLAIN.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques.	LEMIERRE.
Clinique des maladies du système nerveux	CADENAT.
Cliniques des maladies infectieuses	GOSSET.
Clinique chirurgicale	LENORMANT.
	MONDOR.
Clinique ophtalmologique	VELTER.
Clinique urologique	CHEVASSU.
	COUVELAIRE.
Clinique d'accouchements	LEVY-SOLAL.
	PORTES.
Clinique gynécologique	MOCQUOT.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie ..	LEVEUE.
Clinique thérapeutique médicale	LOEPER.
Clinique oto-rhino-laryngologique	LEMAITRE.
Clinique thérapeutique chirurgicale	BROCC.
Clinique propédeutique	M. VILLARET.
Clinique de la Tuberculose	TROISIER.
Clinique chirurgicale orthopédique	MATHIEU.
Clinique de cardiologie	DONZELOT.
Clinique de neuro-chirurgie	Clovis VINCENT.
Assistance Médico-sociale	N...
	DOGNON.
	GIROUD.
	HAZARD.
Professeurs sans chaire	JAYLE.
	JOANNON.
	OLIVIER.
	VERNE.

II. — AGREGES EN EXERCICE

MM.		
AMELINE	Pathologie chirurgicale.	chirurg.
BARIETY	Pathologie médicale.	méd.
BERNARD Etienne.	Pathologie médicale.	méd.
BESANÇON Justin.	Hydrologie.	
BONNET	Bactériologie	
BOULIN	Pathologie médicale.	méd.
BROUET	Pathologie médicale.	méd.
BULLIARD	Histologie.	
CACHERA	Pathologie médicale.	méd.
CORDIER	Anatomie.	
COSTE	Pathologie médicale.	méd.
JOUVELAIRE (Roger)	Urologie.	
DELARUE	Anatomie pathologique.	
DELAY	Pathologie médicale.	méd.
DESGREZ (H.)	Physique.	
DESOILLE	— Médecine légale.	
DIGONNET	Obstétrique.	
DOGNON	Physique.	
FEVRE	Pathologie chirurgicale.	chirurg.
FUNCK-BRENTANO	Pathologie chirurgicale.	chirurg.
GALLIARD	Parasitologie.	
GARCIN	Pathologie médicale.	méd.
Mlle GAUTHIER-	Anatomie pathologique.	
VILLARS		
DE GENNES	Pathologie médicale.	méd.

MM.		
HAGUENAU	Pathologie médicale.	méd.
LACOMME	Obstétrique.	
LANTUEJOUL	Obstétrique.	
LAVIER	— Parasitologie.	
LELONG	Pathologie médicale.	méd.
LEMAIRE	Pathologie expérimentale.	expéri.
LENEGRE	— Pathologie médicale.	méd.
Mlle J. LEVY	Pharmacologie.	
MARCHAL	Pathologie médicale.	méd.
MENEGAUX	Pathologie chirurgicale.	chirurg.
MOLLARET	Pathologie médicale.	méd.
MOUQUIN	Pathologie médicale.	méd.
PATEL	Pathologie chirurgicale.	chirurg.
PETIT-DUTAILLIS	Pathologie chirurgicale.	chirurg.
RENARD	Ophthalmologie.	
RICHET	Physiologie.	
SENEQUE	Pathologie chirurgicale.	chirurg.
SICARD	Pathologie chirurgicale.	chirurg.
SOULIE	Pathologie médicale.	méd.
SUREAU	Obstétrique.	
TURPIN	Pathologie médicale.	méd.
WILMOTH	Pathologie chirurgicale.	chirurg.

III. — AGREGES RAPP ELES A L'EXERCICE

POUR LE SERVICE DES EXAMENS

MM.		
ALGLAVE	Pathologie chirurgale.	chirurg.
CHAILLEY-BERT ..	Physiologie.	
GUENIOT	Obstétrique.	
HEITZ-BOYER	Pathologie chirurgale.	chirurg.

MM.		
HUGUENIN	Anatomie Pathologique.	
LE LORIER	— Obstétrique.	
NEVEU-LEMAIRE ..	Parasitologie.	
PIEDELIEVRE ...	Médecine légale.	
VAUDESCAL	Obstétrique.	

IV. — AGREGES CHARGES DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE

A TITRE PERMANENT

MM.		MM.	
ALAJOUANINE	} Clinique médicale.	BASSET	} Clinique chirurgi- cale.
BRULE		GATELLIER ...	
CHABROL		de GAUDAERT	
CHEVALLIER .		d'ALLAINES .	
LAROCHE Guy		MOULONGUET .	
LIAN		MOURE	
MOREAU			
SEZARY			

MM.

ECALLE	} Clinique obstétricale.
VIGNES	

V. — CHARGES DE COURS

MM.

CHAILLEY-BERT, agrégé	Education physique.
LEDOUX-LEBARD	Radiologie clinique.
DECHAUME	Stomatoïogie.
N... ..	Puériculture.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans des dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MON PERE

Vétérinaire

A MA MERE

*Humble témoignage de notre amour et de
notre reconnaissance.*

A MES TROIS FRERES

Docteurs Vétérinaires

A MES BELLES-SŒURS

A TOUTE MA FAMILLE, A MES AMIS

A Monsieur le Professeur VILLARET

Médecin des Hôpitaux

Professeur à la Faculté de Médecine

Membre de l'Académie de Médecine

*qui nous a fait le très grand honneur d'accepter
la présidence de notre thèse. Hommage respec-
tueux.*

A Monsieur le Docteur L. JUSTIN-BESANÇON
Professeur agrégé à la Faculté de Médecine
Médecin des Hôpitaux

*qui nous a inspiré ce travail. En témoignage de
toute notre reconnaissance.*

A Monsieur le Docteur René CACHERA
Professeur agrégé à la Faculté de Médecine
Médecin des Hôpitaux

*qui nous a constamment aidé au cours de ce tra-
vail. Profonde reconnaissance.*

AVANT-PROPOS

Dans la pathologie moderne le syndrome de Morgagni-Morel représente une entité clinique encore jeune, puisque c'est en 1936 que le Suédois HENSCHEN en a définitivement fixé la triade fondamentale :

hyperostose frontale interne,
obésité,
et virilisme.

Si la littérature en compte 200 cas environ, en France on retrouve seulement 14 observations publiées jusqu'à ce jour. Il y a six mois, il nous a été donné d'en observer un cas dans le service de M. le Professeur VILLARET, à Broussais. Nous avons rapporté cette observation parce qu'elle s'écarte du syndrome de Morgagni-Morel classique en ce sens qu'elle concerne un homme. C'est là un fait qui nous a amenés à étudier les données classiques émises jusque-là sur ce syndrome.

Après avoir rappelé brièvement l'historique et la symptomatologie du syndrome de Morgagni-Morel, nous envisagerons successivement : son étiologie, son anatomie pathologique, son évolution et son traite-

ment. Nous rapporterons notre observation, puis nous la commenterons pour essayer de bien montrer en quoi elle est atypique. Enfin après une brève énumération des théories émises jusqu'ici quant à la pathogénie, nous verrons pourquoi notre observation nous permet d'apporter quelques lucurs au syndrome de Morgagni-Morel. Nous concluons, en sachant que cette étude ne représente qu'une étape au cours de l'élaboration d'un syndrome appelé, sans doute, à jouer une grande place dans l'endocrinologie moderne.

Ce travail nous a été inspiré par M. le Professeur agrégé L. Justin BEZANÇON, chef du service de la consultation de médecine à l'hôpital Broussais. Nous sommes heureuse de pouvoir lui présenter ici l'expression de notre profonde reconnaissance pour les conseils qu'il a bien voulu nous donner, les documents radiographiques et bibliographiques qu'il nous a très obligeamment prêtés et pour l'accueil si bienveillant qu'il nous a constamment réservé.

Nous sommes heureuse de présenter à M. le Professeur agrégé R. CACHERA l'expression de toute notre gratitude pour l'aide considérable qu'il a bien voulu nous apporter tout au long de l'élaboration de cet ouvrage.

Enfin, nous prions le Docteur PFUTEUIL, Radiologiste des Hôpitaux, de recevoir ici l'expression de toute

notre reconnaissance pour l'empressement avec lequel il a bien voulu faire lui-même les clichés radiographiques dont nous avons eu besoin au cours de ce travail.

CHAPITRE I

HISTORIQUE

En 1765. MORGAGNI, dans le livre II de son ouvrage: *De Sedibus et causis morborum*, mentionne, pour la première fois, l'existence d'un épaississement de la table interne du frontal, trouvée fortuitement à l'autopsie d'une femme de 75 ans qui présentait, associés, virilisme et obésité : « ...ex eo potissimum confeci quod
« in grandaevae mulieris cranio etsi os frontis, et pro-
« cessus uterque petrosus, albidioris, atque adeo novae
« osseae substantiae accessione, et quasi effusione
« multum, atque inaequaliter introrsum protuberan-
« tibus (accerebrum comprimebant); quoniam tamen
« ea compressio praevalatim facta, et oncta fuerat,
« nullo quidem illa cerebri vitio de quo nunc. Quam
« conquesta erat, sed mucronis cordis ruptura... re-
« pente obijt. » Il venait de poser là une triade fon-
damentale qui devait caractériser un syndrome au-
quel s'attache définitivement son nom. Cependant, du-
rant deux siècles, l'hyperostose frontale interne reste

une découverte d'autopsie. Il faut l'apparition de la radiographie pour permettre d'en faire le diagnostic chez les sujets vivants, c'est au cours de ces quinze dernières années, après l'impulsion donnée par MOREL en 1930, que les observations se multiplient en même temps que se vérifie peu à peu l'exactitude des principes énoncés par MORGAGNI.

En 1850, ROKITANSKY étudie les épaissements osseux de la calotte crânienne au niveau du frontal, elle compenserait une atrophie localisée du cerveau due à la vieillesse ou à une maladie mentale.

En 1864, VIRCHOW décrit des bosses endocrâniennes qu'il considère comme des ostéophytes formés aux dépens de la lame externe de la dure-mère.

HEMPHRY, en 1890, considère le développement « remarquablement bosselé, noueux et rocailleux » du frontal comme un phénomène normal chez les femmes âgées, accompagnant une atrophie des lobes frontaux fréquente chez les vieillards.

Successivement, CLOUSTON et BEADLES, en 1888, défendent la théorie de compensation émise par ROKITANSKY. Plus près de nous, en 1923, NAITO et SCHULLER décrivent l'hyperostose frontale interne : elle consiste en formations osseuses latérales qui restent séparées sur la ligne médiane par un sillon profond. L'épaississement peut atteindre plusieurs centimètres. NAITO relève sur la radiographie d'un de ses malades

atteint du syndrome de Morgagni la coexistence d'une hyperostose frontale interne et d'un élargissement marqué de la selle turcique.

En 1926, en France, BONNAMOUR et JAMIN publient l'observation d'une « maladie osseuse au niveau du crâne avec lipomatose énorme des membres inférieurs chez une femme ayant une tuberculose du poumon droite terminale ». A l'autopsie ils remarquent une hyperostose frontale interne.

En 1927, CUSHING trouve une hyperostose chez une malade qui présente une tumeur éosinophile de l'hypophyse et de l'obésité. Il relève un trouble important du métabolisme calcique. C'est alors qu'il fait d'intéressantes expérimentations sur les rats : l'hypopituitarisme antérieur provoque une élévation de poids et une accumulation de calcium au niveau de la calotte crânienne. La plus grande fréquence du syndrome de Morgagni chez la femme serait due à la plus grande fréquence d'hypofonctionnement du lobe antérieur de l'hypophyse chez cette dernière.

En 1928, l'Anglais STEWART décrit d'une façon très complète l'hyperostose frontale interne. Il rapproche les 3 signes de la triade auxquels il associe de façon inconstante les troubles psychiques. Il invoque pour la première fois une théorie neuro-endocrinienne.

Mais c'est en 1930 que le psychiatre suisse MOREL fait une étude approfondie du syndrome de Morga-

gni, tout en conservant une place importante aux troubles nerveux et psychiques. Il devait désormais laisser son nom associé à celui de MORGAGNI dont le syndrome devenait alors celui de Morgagni-Morel. Avec STEWART, il fait de l'association : hyperostose frontale interne et troubles psychiques une entité anatomoclinique à laquelle s'ajoutent, accessoirement, l'obésité et le virilisme.

En 1936, le pathologiste suédois HENSCHEN franchit une importante étape, il établit de façon définitive la triade fondamentale : hyperostose frontale interne, obésité et virilisme. Il place au second plan les troubles nerveux : céphalée, troubles du sommeil, crises épileptiques et les troubles psychiques : anxiété, irascibilité, délire de persécution : il les considère comme non obligatoires ni spécifiques et les attribue au vieillissement de l'individu. Il insiste sur le caractère presque exclusivement féminin et l'âge presque sénile de l'affection.

Les observations sont désormais plus nombreuses : EINSEN rencontre associés l'hyperostose de Morgagni, le diabète urinaire et une chute de la calcémie à 63 milligrammes par litre. BERLOTTI remarque la coexistence d'une hyperostose diffuse et de lésions sellaires ou péri-sellaires.

PENDE rencontre, lui aussi, de fréquentes lésions de la selle turque et il conclut à une altération constante de l'hypophyse avec ou sans facteur infectieux

sinusal. Au cours de cette même année 1937, ABELY et DELMOND rapportent l'observation d'une malade de 51 ans qui présente une lipomatose diffuse du type Launois-Bensaude, des troubles infundibulaires et un état démentiel. La radio montre une hyperostose frontale interne.

Depuis cette date, en Italie, en Allemagne et dans les pays nordiques, la littérature s'enrichit de nombreux cas : TOLEDO, CASATI, DONINI, FRACASSI et MORELLI; VAN BOGAËRT, MOORE, NECRI précisent les cadres du syndrome et prouvent ainsi sa plus grande fréquence. Il faut retenir que SCHIEF et TRELLES publient, un peu auparavant, l'observation d'un homme de 60 ans, obèse, qui présente une pilosité très rare sur le corps et des troubles psychiques importants. CARR avec l'acide amino-acétique employé dans plusieurs cas, semble obtenir de bons résultats.

En 1939, à Paris, VAQUIER apporte 3 observations nouvelles. Il s'agit de 3 femmes âgées qui présentent la triade fondamentale du syndrome à laquelle s'associent des lésions hypophysaires certaines relevées tantôt à l'examen radiographique tantôt à l'autopsie.

Actuellement, l'école de Marseille, avec ROGER, SCHACHTER et BOUDOURESQUE, s'y intéresse particulièrement. [H. ROGER, « Syndrome de Morgagni » (*Paris Médical*, 17-24 août 1940); M. SCHACHTER, « Le syndrome de Morgagni » (*Gazette des Hôpitaux*, n° 92, 1937, pp. 1453-1456); Roger SCHACHTER et BOUDOU-

RESQUE, « Un nouveau cas de syndrome de Morgagni chez un mélancolique » (*Gazette des Hôpitaux*, n^{os} 15 et 16, 113^e année, p. 133).]

ROGER signale un cas de syndrome de Morgagni chez l'homme. On peut résumer ses conclusions en disant qu'il considère la maladie de Morgagni comme l'un des trois syndromes d'hyperfonctionnement antéhypophysaire, avec l'acromégalie et l'adénome basophile de Cushing.

Enfin, en décembre 1941, CHAVANY, dans sa monographie, distingue nettement une forme *pure*, où la triade faite de manifestations endocriniennes, de manifestations cérébrales et d'un test radiologique lui donne une allure autonome, et une forme *intriquée*, plus fréquente, où le syndrome de Morgagni associé à d'autres symptômes fait poser le diagnostic d'affections cérébrales plus ou moins précises.

Tout dernièrement, en 1942, F. LEMAIRE, élève de CHAVANY, rapporte trois nouvelles observations, dont deux chez des sujets jeunes, puisqu'il s'agit de femmes âgées de 29 et 26 ans.

L'auteur insiste sur le mécanisme de l'hyperostose frontale interne en faisant jouer un rôle capital à la traction exercée par la dure-mère sur le frontal. Il conclut à une lésion de la région infundibulo-tubérohypophysaire.

CHAPITRE II

ETIOLOGIE

1° *L'âge* des malades semble être un facteur important; en règle, on n'observe le syndrome de Morgagni-Morel qu'au delà de 50 ans, après la ménopause chez la femme. Nous n'avons relevé que 5 observations où l'âge était successivement de 37, 35, 29, 26 et 25 ans.

2° Le syndrome de Morgagni semble être *l'apanage des femmes*. Selon les auteurs consultés, on a trouvé successivement 1 observation chez l'homme contre 3, 8, 8, 9 et 17 observations chez la femme. Notre observation masculine est le deuxième cas observé en France; c'est assez dire sa grande rareté.

3° Le nombre de cas rapportés en Angleterre, en Allemagne, en Italie semble montrer sa plus grande fréquence dans les pays anglo-saxons et chez les Italiens. Le professeur HARBITZ a fait savoir que le squelette de femme, une reine des Vikings, rencontré dans le célèbre vaisseau d'Oseberg, présentait une hyperostose frontale. HEUSCHEN n'affirme-t-il pas que cette

altération a été retrouvée dans les squelettes de femmes des tombes nordiques des anciens temps?

En fait, l'âge avancé, le sexe presque exclusivement féminin ne sont là que des circonstances étiologiques. Celles-ci sont encore bien incertaines, puisque, à l'encontre, notre observation rapporte l'existence d'un syndrome de Morgagni certain chez un homme. En conclusion, la véritable étiologie, le processus initial qui déclenche l'apparition des symptômes classiques nous sont encore complètement inconnus.

CHAPITRE III

LES TROIS SYMPTOMES FONDAMENTAUX

Nous envisagerons la symptomatologie classique du syndrome de Morgagni-Morel en résumant : d'abord les trois symptômes qui en forment la triade fondamentale, ensuite les symptômes secondaires le plus souvent rencontrés.

Nous allons donc étudier successivement :

l'hyperostose frontale interne,
l'obésité,
le virilisme.

A. — L'HYPEROSTOSE FRONTALE INTERNE.

Elle ne fut mise en évidence, chez le sujet vivant, que par des examens radiologiques. En clinique, elle ne se traduit par aucune anomalie extérieure de la région frontale. A peine, parfois, relève-t-on une vague douleur à la pression profonde du frontal.

De profil :

Un cliché radiographique nous montre :

1° Une hyperostose mamelonnée et verruqueuse de la face endocranienne du frontal; celle-ci est nettement limitée à la partie verticale de l'os et, fait important, elle ne dépasse presque jamais, en arrière, le sillon de l'artère méningée moyenne. A l'extrême, elle peut atteindre quelques centimètres et rappeler une *chaîne de montagnes vue en coupe*. C'est alors l'image classique de carte géographique en relief, presque spécifique de l'hyperostose frontale interne.

2° L'intégrité absolue de la table externe du frontal.

3° L'intégrité de la partie horizontale du même os.

4° En règle : occipital, pariétaux, temporaux sont indemnes.

5° Il faut noter que l'ostéophytose para ou rétro-sellaire n'est pas rare.

De face ou en position de Hirtz :

L'image radiographique montre :

1° Latéralement, au-dessus des sinus frontaux, des zones osseuses de densification anormale, limitées à la partie supérieure par une véritable dentelle.

2° L'intégrité de la ligne médiane du frontal correspondant au sinus longitudinal supérieur. C'est de chaque côté de celui-ci que l'hyperostose « se projette sous forme de larges placards stratifiés donnant l'impression de dalles accolées avec irrégularité, disposées de chaque côté de la ligne médiane et n'empiétant pas sur elle » (CHAVANY).

3° Des sinus frontaux généralement agrandis.

Les clichés radiographiques posent souvent un diagnostic différentiel. Il faut éliminer les multiples hyperostoses craniennes; nous allons énumérer celles-ci en résumant rapidement leurs caractères distinctifs.

1° *La tuberculose cranienne* décrite par KÆNIG, infiltrante, diffuse, détermine de gros séquestres. Son association avec des signes généraux très marqués et son extrême rareté la font rapidement éliminer.

2° *La syphilis* peut donner des ostéites de la table interne. Située en un point quelconque de la voûte, elle coexiste avec des destructions importantes. Sa fréquence chez les sujets jeunes et les réactions sérologiques qui l'accompagnent permettent presque toujours d'en faire le diagnostic.

3° *L'ostéosarcome* provoque une densification cranienne qui porte sur toute l'épaisseur de l'os. Sur la face externe, des aiguilles osseuses, fines, réalisent l'image caractéristique en « feu d'herbe ». Son caractère douloureux et son évolution rapide viennent précocement signer sa nature maligne.

4° *L'hyperostose secondaire à une tumeur des méninges* donne une image isolée qui siège en un point quelconque. Elle n'est pas symétrique et peut gagner la table externe. Son association avec des troubles visuels et neurologiques fait en général porter le diagnostic de tumeur cérébrale.

5° *L'hémicraniose* est rapidement éliminée par sa localisation exclusive à une moitié du crâne. Elle peut même gagner l'hémiface.

6° *La maladie de Paget à localisation crânienne* donne un crâne énorme, un aspect cotonneux typique. Toute la voûte est épaissie. La table externe est floue, onduleuse. D'autres lésions de la base du crâne coexistent.

7° *L'hyperostose triangulaire du frontal* est une simple variété morphologique sans signification pathologique.

8° *L'épaississement sénile du front* est fréquent chez les vieillards; il est essentiellement diffus.

9° Nous mentionnerons seulement *l'érythroblastose infantile*, elle peut donner un épaississement de la voûte mais ne se rencontre que chez les sujets jeunes.

10° *L'hypertension intracrânienne* donne des digitations cérébriformes. C'est elle qui soulève un des diagnostics différentiels le plus souvent évoqués en pratique. En effet, une affection hypophysaire, accompagnée, d'une part, de signes endocriniens, notamment d'obésité, et, d'autre part, de symptômes d'hypertension intracrânienne, réalise parfois un ensemble clinique bien proche du syndrome de Morgagni-Morel. Sur les radiographies mêmes, les digitations cérébriformes peuvent donner une image faisant croire à des plages de densification anormale. Mais un signe ca-

pital permettra toujours de les différencier d'avec l'hyperostose : c'est la *diffusion* des images anormales retrouvées sur toute la voûte crânienne. Celle-ci s'oppose donc à la topographie si nette du syndrome de Morgagni-Morel, limité à la partie verticale du frontal, sans jamais atteindre ou la partie postérieure des pariétaux, ou l'occipital.

Pour mieux faire comprendre l'intérêt capital de l'examen radiologique, il nous semble difficile de passer sous silence l'observation d'une jeune fille de 16 ans à propos de laquelle le syndrome de Morgagni-Morel fut longtemps discuté. Au mois de mars, M. le professeur agrégé CACHERA attire tout particulièrement notre attention sur cette jeune fille qui accuse des troubles des règles importants et une céphalée frontale tenace. A l'examen, on trouve, « prédominant exclusivement au niveau de la moitié inférieure du corps, une pilosité très marquée qui affecte surtout les membres inférieurs, le pubis, la ligne ombilico-pubienne » (CACHERA et COURTENAY). Le reste de l'examen demeure négatif. La présence de cette pilosité anormale coexistant avec des troubles des règles et de la céphalée faisait rechercher l'existence d'un syndrome de Morgagni-Morel. Des radiographies du crâne pratiquées alors permettent de voir, à première vue, des images de densification anormale au niveau du frontal et une irrégularité assez marquée de la table interne de celui-ci.

C'est alors que nous adressons la malade au docteur PEUTEUIL, qui fait des stéréoradiographies. L'examen au banc stéréoscopique permet d'éliminer, avec certitude, l'existence d'une hyperostose frontale interne.

Nous avons voulu insister sur cette observation à propos de laquelle le diagnostic de syndrome de Morgagni-Morel fut longtemps évoqué, grâce à l'image anormale révélée par la simple radiographie.

C'est toujours à propos du diagnostic radiologique que nous allons rapporter l'observation de MM. R. PETIT-DUTAILLIS, R. MESSIMY, Ch. RIBADEAU-DUMAS et P. TORRE, parue dans la *Revue neurologique* en 1941. Le titre : « Endocraniose diffuse avec hyperostose frontale interne, chez un homme. Troubles psychiques qui s'améliorent après une trépanation, mais récidivent après un intervalle de dix ans », résume rapidement l'histoire du malade. En effet, il s'agit d'un homme qui présente, à 49 ans, une tendance mélancolique et de la céphalée. La radiographie montre une hyperostose, surtout frontale. La trépanation frontale droite permet de constater un épaississement anormal du frontal qui atteint plus de 2 cm. et une adhérence importante de la dure-mère au frontal. En quelques jours, céphalée et mélancolie disparaissent. Onze ans plus tard, les mêmes troubles psychiques réapparaissent. La mélancolie progressive et la déficience de l'état mental conduisent à une trépanation frontale gauche.

A l'intervention, la face interne du frontal donne l'impression d'une carte géographique en relief. En quelques semaines, après une courte phase d'excitation psychomotrice, la mélancolie anxieuse, le négativisme et le mutisme disparaissent.

Il faut retenir le résultat brillant obtenu par l'intervention chirurgicale. Nous ne croyons pas pouvoir faire rentrer cette observation dans le cadre du syndrome de Morgagni, car, si elle présente une hyperostose frontale interne, une obésité passagère, des troubles psychiques et de la céphalée, on trouve une *diffusion* de l'endocraniose. Or, nous venons de voir l'importance que les auteurs attachent à la localisation exclusivement frontale de l'hyperostose.

Nous concluons donc, à la fin de ce paragraphe qui traite de l'hyperostose frontale interne, en insistant sur trois points :

1° La nécessité de posséder de très bons clichés radiographiques;

2° L'apport considérable réalisé par l'examen stéréoscopique en radiologie;

3° L'importance d'un diagnostic exact basé surtout sur la topographie des lésions.

B. — L'OBÉSITÉ.

Elle représente le trouble endocrinien le plus constant. On la retrouve dans toutes les observations pu-

bliées jusqu'alors. Elle présente des caractères assez nettement définis :

1° Elle est *importante*.

Le poids oscille entre 75 et 100 kilogrammes; il n'est pas rare qu'il atteigne 115, 120 et même 130 kilogrammes.

2° Elle se localise avec *prédilection au tronc et aux racines des membres*, épargnant en règle les extrémités distales. Généralement, elle envahit successivement : l'abdomen, qui retombe souvent en tablier sur les cuisses; le thorax; les seins, qui sont toujours très volumineux; les lombes; puis les segments proximaux des membres.

Cependant, si l'adiposité revêt souvent le type de celle du syndrome de Babinski-Frœlich, elle peut être nodulaire et douloureuse, du type Dercum, ou bien s'étendre au creux sus-claviculaire, à la nuque et ressembler à l'adénolinomatose symétrique du type Lannois-Bensaude. Enfin, dans certains cas, il est impossible de ranger l'adiposité dans un groupe morphologique défini; c'est alors simplement « une polysarcie généralisée ». Chez notre malade du sexe masculin, et dans un cas rapporté par ROGER et ses collaborateurs, le visage était, lui aussi, envahi.

C. — LE VIRILISME.

Il consiste tout d'abord en un virilisme *pilaire* : le plus souvent, il s'agit d'une hypertrichose localisée à

la lèvre supérieure et au menton. Celle-ci peut être très importante et obliger les sujets à se raser fréquemment. La malade de VAQUIER accepta de rester un mois sans se raser et présenta rapidement « une moustache et une barbe à la mousquetaire ». Il coexiste souvent une exagération des sourcils et une pilosité anormale sur les aréoles mammaires. Enfin, le virilisme des *traits* a été souligné dans bon nombre d'observations : le volume de la tête est augmenté, elle est souvent grosse et ronde, « avec des mâchoires solides, carrées, le nez gros et élargi, le cou gros, court et légèrement cyphotique ». l'accentuation générale des traits donnant un air masculin.

Il est important de noter que dans les observations de REDAELLI, de SCHIFF et TRELLES, portant sur des sujets masculins, le système pileux présente une disposition féminine, il fait défaut sur le tronc et les membres. C'est là un fait sur lequel nous reviendrons quand nous étudierons les particularités qui différencient notre observation des cas classiques.

CHAPITRE IV

SYMPTOMES ACCESSOIRES

Nous aborderons maintenant l'étude des signes accessoires, en commençant par les symptômes psychiques et neurologiques.

1° Les *troubles psychiques* se rencontrent avec une grande fréquence, puisqu'ils avaient fait dire à STEWART et à MOREL qu'ils représentaient un des éléments de base du syndrome. Nous en décrirons plusieurs types. Le plus souvent : l'anxiété, l'irritabilité, la tendance au délire de persécution font de ces malades des neurasthéniques; ils concluent toujours à l'incurabilité de leurs maux et leurs revendications sont incessantes. VAN BOGAËRT souligne l'indifférence, le désintérêt familial, la négligence. Chez ces malades qui voudraient mourir, on ne retrouve jamais de tentative de suicide.

A un moindre degré, quand facultés intellectuelles et mémoire sont intactes, une tristesse persistante, monotone apparaît presque toujours. ROGER

conclut à ce sujet que « la *tendance hypocondriaque* est, au moindre degré, la traduction des troubles psychiques quasi constants ». Ceux-ci seraient dus à l'artériosclérose de la vieillesse, ou plus simplement à la sénilité elle-même, et il se refuse définitivement à les considérer comme spécifiques du syndrome de Morgagni-Morel.

2° Les *symptômes neurologiques* sont moins fréquents. L'un d'eux, cependant, apparaît avec une grande régularité, c'est la *céphalée* : constante, paroxystique, elle est le plus souvent frontale, mais elle peut ne présenter ni siège ni caractère précis. Sa ténacité désespère les malades et elle devient l'objet constant de leurs revendications.

L'*asthénie* est plus ou moins accentuée. Elle évolue généralement avec une régularité croissante : c'est ainsi que notre malade, depuis l'âge de 50 ans, est placé à l'hospice de Garches, où il n'est occupé qu'à de petits travaux. A l'examen, le seuil de fatigabilité est souvent abaissé.

L'*insomnie* se surajoute parfois à l'asthénie pour faire de ces malades des sujets constamment fatigués. L'inversion du rythme du sommeil n'est pas rare.

A l'extrême, ce peuvent être des crises épileptiques, une paralysie générale, des troubles pseudo-bulbaires, une quadriplégie, des troubles visuels.

En résumé, les troubles nerveux, souvent associés

au syndrome de Morgagni, sont si divers qu'il semble impossible de leur retrouver la moindre spécificité.

3° *Les symptômes endocriniens* sont essentiellement variables. Les *troubles des règles* sont fréquents chez les femmes; dans l'observation de CHAVANY, ils ont même conduit à l'hystérectomie.

L'association de *polyphagie* et de *polydipsie* a fait penser à la participation du système infundibulo-tubéro-hypophysaire. L'anomalie fréquente des images radiographiques de la selle turcique a amené ROGER à affirmer, d'une façon presque certaine, le rôle de ce système dans le déterminisme du syndrome.

Différents auteurs ont noté l'existence d'une maladie de Cushing, d'une acromégalie.

Notre malade, qui présente un syndrome de Babiniski-Frœlich, vient affirmer ici l'hypofonctionnement hypophysaire. C'est là un fait important sur lequel nous reviendrons au chapitre de la pathogénie.

4° *Les troubles métaboliques* sont variables :

— *La calcémie* a été retrouvée normale ou abaissée, mais le plus souvent des chiffres de 109, 111, 124 et 137 mmg. la montrent exagérée.

— *La glycémie* apparaît normale.

— *La cholestérolémie* est rarement recherchée. Chez notre malade, elle est nettement augmentée, puisqu'elle passe de 1 g. 87 à 2 g. 72.

— Le métabolisme de base est essentiellement variable.

La recherche d'un facteur étiologique associé est toujours restée vaine. On ne retrouve ni tuberculose, ni syphilis, et on peut conclure, avec CHAVANY, que les tares viscérales sont bien souvent absentes.

*
**

Il faut enfin faire remarquer que le syndrome de Morgagni peut être noyé dans la symptomatologie d'autres affections cérébrales : il fait alors partie des formes « intriquées » nettement différenciées des formes « pures », où la triade fondamentale forme une maladie autonome. C'est ainsi que l'on rencontre des tumeurs de la région sellaire, des démences précoces, des paralysies générales, de l'artériosclérose cérébrale qui se traduisent soit par des troubles psychiques, soit par des signes neurologiques diffus ou en foyer. Les affections coexistantes dépassent alors le syndrome de Morgagni-Morel et commandent son évolution.

CHAPITRE V

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

L'autopsie des sujets atteints du syndrome de Morgagni-Morel vient donner des confirmations anatomiques quant à la lésion osseuse. En dehors de cette hyperostose frontale interne, d'autres lésions importantes sont rarement rencontrées.

1° *Le crâne* présente, en règle, un gros épaissement du frontal qui donne à l'os, sur sa face interne, un aspect remanié, tandis que sa face externe demeure absolument normale. Ces bosselures prédominent au-dessus des deux sinus frontaux, s'arrêtent, en arrière, au sillon de la méningée moyenne et peuvent atteindre 2 cm. et plus. Dans l'ensemble, elles rappellent une carte géographique en relief, avec « une masse de soulèvements pointus ou mousses séparés par des sillons profonds ». Cette comparaison est demeurée définitivement classique.

L'intégrité du sillon médian, correspondant au sinus longitudinal, supérieur est toujours retrouvée.

A la coupe, l'examen microscopique montre que l'hyperostose « est surtout constituée par un diploë spongieux qui, vers la dure-mère, est limité par une table interne habituellement mince, mais parfois cependant épaissie ». L'ensemble donne l'impression d'un processus stationnaire.

2° Il est un fait souvent signalé : c'est l'*adhérence* entre la dure-mère et le frontal, adhérence souvent si forte qu'elle empêche, dans la zone frontale, de détacher au marteau la calotte crânienne. Nous verrons, au chapitre de la pathogénie, l'importance que certains auteurs, MOREL en particulier, ont attribuée à cette constatation.

3° Le *cerveau* apparaît généralement *congestif* au niveau des zones correspondant à l'hyperostose. Les circonvolutions sont très *profondes*, comme le signalent DONINI et ROGER.

L'atrophie cérébrale est variable; elle porte plutôt sur le pôle frontal. A l'examen microscopique, DONINI a trouvé des lésions cellulaires de type dégénératif portant sur protoplasme et noyau. Au niveau du pôle frontal, il a observé quelques plaques séniles mises en évidence par la méthode argentique.

4° L'*hypophyse* est souvent le siège de modifications importantes.

— Le lobe postérieur peut présenter une *infiltra-*

tion basophile, mais on retrouve fréquemment celle-ci chez le vieillard.

— Le lobe antérieur est le siège d'une hyperplasie fibreuse. Les cellules chromophobes sont diminuées et les cellules éosinophiles sont en plus grand nombre; cette augmentation peut être considérable, puisque STEWART, HENSCHEN et NAITO ont trouvé « une véritable formation adénomateuse ».

— L'infundibulum peut être le siège de lésions variables; MOREL, HENSCHEN et DONINI les ont assez fréquemment rencontrées. D'après HENSCHEN, elles seraient d'origine vasculaire, c'est-à-dire non spécifiques.

5° Les *ovaires* sont souvent le siège d'une sclérose avec une atrophie avancée du tissu noble qui semble normale pour l'âge des malades.

6° Corps thyroïde et parathyroïdes ont toujours été retrouvés intacts.

7° Les surrénales ont présenté, une seule fois, une adénomatose bénigne (DONINI).

CHAPITRE VI

L'EVOLUTION — LE PRONOSTIC

Evolution et pronostic seront essentiellement différents, selon qu'il s'agit de formes pures ou intriquées.

Dans les formes pures, l'évolution est d'une longueur désespérante; il est deux signes qui ne rétro-cèdent jamais et vont en s'accroissant presque infailliblement : ce sont la céphalée et l'asthénie. Si le pronostic vital est généralement bon, il n'existe aucun cas de guérison indiscutable. Le plus souvent, asthénie, céphalée et obésité sont incompatibles avec une vie normale.

Toute autre est l'évolution des formes intriquées, qui restent toujours sous la dépendance des lésions coexistantes.

CHAPITRE VII

TRAITEMENT

Actuellement, nous sommes obligée de conclure avec CHAVANY « qu'il n'existe pas de traitement propre au syndrome de Morgagni-Morel ».

1° Les cures radiothérapiques essayées par CHAVANY semblent avoir enrayé le développement de l'hyperostose, mais la céphalée persiste toujours.

2° PENDE propose la diathermie associée à la méthode suivante.

3° Le traitement endocrinien semble encore bien incertain. On a vu employer :

- l'extrait de lobe postérieur d'hypophyse;
- des prises nasales de poudre d'hypophyse totale;
- des extraits ovariens, la folliculine;
- des extraits parathyroïdiens;
- des injections de thyroxine.

Aucun de ces extraits ne semble devoir retenir plus particulièrement l'attention.

4° CARR emploie l'acide amino-acétique. Il rapporte l'observation d'une jeune femme de 28 ans qui pesait 62 kgs et se plaignait de céphalée et de troubles menstruels. Un traitement par l'acide amino-acétique aurait transformé les règles irrégulières et abondantes; celles-ci seraient réapparues tous les vingt-huit jours et présenteraient une durée normale. Dix-huit mois après le traitement, l'amélioration persistait.

5° Le cyanure de mercure, dans un cas, paraît avoir donné de bons résultats.

6° La trépanation frontale droite, pratiquée une première fois chez le malade observé par PETIT-DUTAILLIS et ses collaborateurs, fait disparaître, en quelques jours, céphalée et mélancolie. Chez le même sujet, la trépanation frontale gauche, pratiquée onze ans après, amène, en quelques semaines, la rétrocession de troubles psychiques importants : mélancolie anxieuse avec catalepsie, négativisme et mutisme. L'amélioration est due à « la libération du cerveau de la gêne mécanique créée par l'endocrâne ». Dans un cas semblable, RADEMAKER pratique une trépanation et obtient la guérison. Les résultats obtenus sont donc très encourageants; ils doivent désormais faire discuter l'éventualité d'une trépanation chez les malades qui présentent un syndrome de Morgagni-Morel et chez lesquels la céphalée et les troubles psychiques sont incompatibles avec une vie normale.

CHAPITRE VIII

NOTRE OBSERVATION MASCULINE

Nous pouvons maintenant résumer le syndrome classique de Morgagni-Morel :

1° Cliniquement, il est caractérisé par la triade fondamentale :

- hyperostose frontale interne, décelée à la radiographie,
- obésité,
- virilisme.

2° Son évolution est régulièrement progressive : on ne note jamais de guérison ; bien au contraire, l'obésité, l'asthénie et les signes secondaires vont en s'accroissant.

3° L'examen anatomique montre :

- des néoformations osseuses à la face interne du frontal ;
- l'adhérence de la dure-mère au frontal ;
- des modifications quasi-constantes de l'encéphale

ou des glandes endocrines, l'hypophyse en particulier.

Nous allons maintenant rapporter notre observation. Son intérêt réside dans le fait qu'elle s'éloigne de ce schéma classique :

1° Parce qu'elle concerne un homme. Jusqu'ici, le syndrome de Morgagni demeurerait une affection presque exclusivement féminine.

2° Parce que sa symptomatologie est incomplète : il n'y a pas trace d'hyper pilosité.

3° Parce qu'elle présente, associé au syndrome de Morgagni, un syndrome de Babinski-Frœlich.

Ce sont là trois faits sur lesquels nous reviendrons ultérieurement.

OBSERVATION

M. Jeg... Jules, âgé de 61 ans, présente un syndrome adiposo-génital qui remonte à sa jeunesse.

Jusqu'à l'âge de 40 ans, il n'en a pris aucun souci. Mais à partir de 1920, il a commencé à ressentir une lassitude qui le gênait dans l'exercice de sa profession de mécanicien. A cette époque, il fut mis en observation à l'hôpital Cochin où le Professeur WIDAL porta le diagnostic de syndrome adiposo-génital et soumit le malade à de nombreuses médications opothérapiques sans succès.

De 1920 à 1933 notre sujet ne peut exercer son métier

qu'avec de fréquentes interruptions motivées par son *asthénie* croissante.

Depuis 1933 il était placé à l'hospice de Garches où il était occupé à de petits travaux.

Durant une hospitalisation en 1940, à Broussais, il reçoit un traitement hormonal (gonadormone et testostérone), sans résultats appréciables.

Actuellement, des lombalgies, liées à la lombarthrie, ajoutées à l'asthénie extrême de ce malade l'ont amené de nouveau dans le service.

Cet homme de 61 ans mesure 1 m. 60. Sa taille a diminué de 4 cm. en ces dernières années, par suite d'une scoliose dorso-lombaire assez accentuée. Son poids est de 65 kg. Il a maigri en ces derniers mois car il pesait auparavant 85 kg. Il offre un aspect ramassé, tassé, avec un cou très court et une tête ronde assez volumineuse.

L'obésité est importante. Elle porte avant tout sur l'abdomen, les hanches, les fesses, la région mammaire, la racine des membres, mais elle intéresse aussi la nuque et le visage.

Loin de présenter une hyper-pilosité, il a une face *glabre*, fripée, offrant assez réellement *l'aspect d'un visage de vieille femme*. Tout au plus remarque-t-on quelques poils parsemés sur le menton. Les sourcils sont normalement fournis. La chevelure est de type féminin. Les poils axillaires sont peu abondants. La pilosité pubienne revêt une disposition féminine. Le thorax et les membres sont glabres. La peau est très blanche, fine.

Appareil génital. — Les organes génitaux externes sont considérablement atrophiés. Verge infantile, testicules

absents. L'appétit sexuel n'a jamais existé aux dires du malade.

Le corps thyroïde n'est pas palpable.

Appareil cardio-vasculaire. — Le cœur est normal. Radiologiquement l'aorte est un peu déroulée. Les artères sont souples. La tension artérielle s'inscrit à 15-9.

Appareil respiratoire. — Normal.

Appareil urinaire. — La diurèse n'est pas augmentée. Les urines ne renferment pas d'albumine.

Appareil digestif. — L'appétit est excellent et les fonctions digestives satisfaisantes. Ni polydipsie, ni polyphagie. Roie de volume normal. Rate non perceptible.

Examen neurologique. — La motilité est conservée. La sensibilité au tact, à la douleur, est intacte. La sensibilité osseuse est partout conservée sauf aux points — malléole interne gauche et rotule — où les vibrations du diapason sont à peine perçues. L'équilibration est normale.

Il n'a jamais existé de crises épileptiques.

Les réflexes tendineux, normaux aux membres supérieurs, sont un peu diminués aux membres inférieurs. Les réflexes cutanés sont conservés.

Pas de signe de Babinski.

Le réflexe pupillaire photo-moteur s'accomplit normalement. En somme l'examen neurologique ne décele à peu près aucune anomalie. Toutefois deux choses doivent être relevées :

— L'existence d'une *asthénie* très grande : le malade s'éveille fatigué et ne peut accomplir une marche de

quelque durée. La force musculaire est satisfaisante mais le seuil de la fatigabilité est très abaissé.

— L'existence, non pas d'une céphalée à proprement parler, mais d'une *lourdeur intra-cranienne* assez spé-

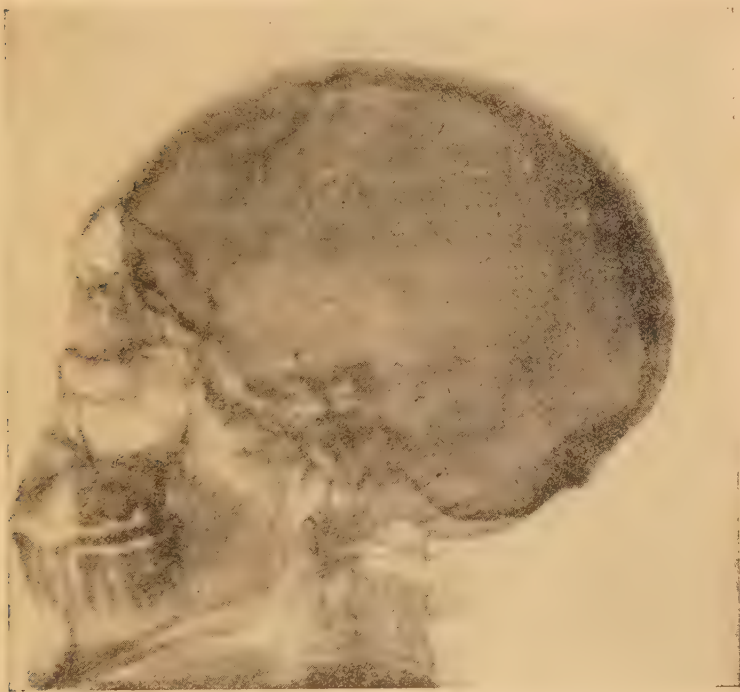


Fig. I. — Crâne de profil. Hyperostose frontale interne

ciale et permanente que le sujet exprime en disant qu'il a « une sensation d'orage » dans la tête.

Au point de vue psychique, on ne relève pas de déficit mental global : l'intelligence est parfaitement lucide, les facultés de mémoire sont intactes.

Cependant cet homme est perpétuellement triste. Il ne

sourit jamais. Il ne revendique pas précisément, mais laisse entendre qu'on néglige d'appliquer un traitement efficace à ses maux.

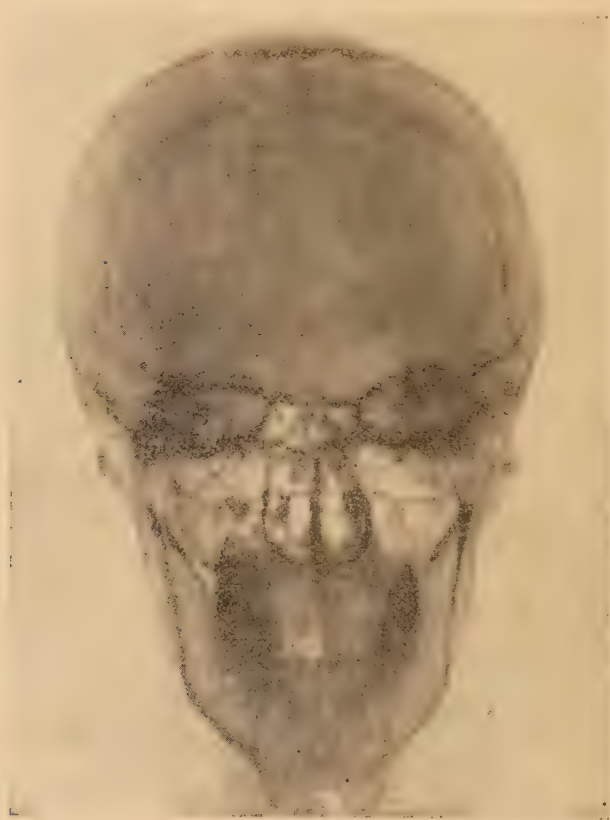


Fig. 2. — Radiographie du crâne de face. Noter l'absence d'hyperostose sur la ligne médiané.

Cette tendance hypochondriaque paraît remonter à de nombreuses années.

L'examen radiologique du squelette a montré :

Rachis : aspect de lombarthrie légère.

Crâne : la selle turcique est de dimensions normales.
Sur l'un des films, on croit discerner à l'intérieur de la selle, une ombre correspondant à la glande et à son

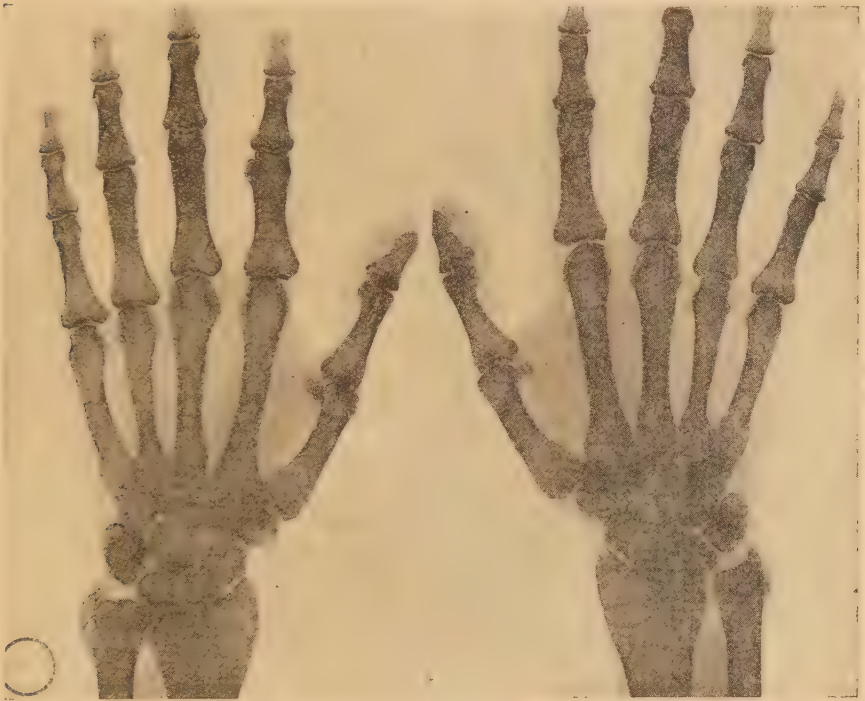


Fig. 3. — Radiographie des mains. Hyperostose au niveau de la styloïde cubitale gauche

prolongement tubérien sans qu'une calcification véritable soit visible.

L'hyperostose frontale interne a la disposition typique décrite dans tous les mémoires sur le syndrome de Morgagni (H. ROGER, A. CHAVANY). Sur les clichés de profil,

la table externe est normale. Mais sous la table interne de la portion verticale du frontal, on voit une image bosselée, irrégulière, festonnée, comme la coupe géologique d'une chaîne de montagnes. La déformation osseuse s'arrête, en arrière, au sillon de la méningée moyenne (fig. 1).

Sur les clichés de face, l'hyperostose fait défaut sur la ligne médiane, comme il est de règle en pareil cas. Elle se marque sous forme de petites masses, irrégulières, sans contour précis, de chaque côté de la ligne médiane (fig. 2).

A noter que la *percussion des régions temporo-frontales* n'éveille aucune douleur.

De plus, la *styloïde cubitale gauche* est siège d'une hyperostose (fig. 3). Le reste du squelette ne montre aucune anomalie.

Le champ visuel est normal.

Par ailleurs les *examens de laboratoire* ont fourni les renseignements suivants :

Calcémie : 104 mg. p. 1.000.

Cholestérolémie : 1 g. 87 en 1939; 2 g. 72 en 1949.

Urée sanguine : 0 g. 25.

Glycémie : 1 g. 05.

Ni glycosurie, ni albuminurie.

Métabolisme de base : normal.

B. W. dans le sang : négatif.

COMMENTAIRES DE CETTE OBSERVATION

Nous allons étudier maintenant les différents points de notre observation qui ont retenu notre attention. Ce sont successivement :

- sa rareté;
- sa symptomatologie atypique;
- la conclusion à laquelle elle nous permet d'arriver.

1° Nous avons observé le syndrome de Morgagni-Morel chez un homme; c'est là un fait extrêmement rare, puisque, dans toute la littérature française, nous n'avons retrouvé qu'une observation masculine. En effet, SCHIFF et TRELLES, en 1931, rapportent l'observation d'un syndrome de Stewart-Morel (hyperostose frontale interne avec adiposité et troubles mentaux) par hémiparésie droite après traumatisme cranien. En résumé, il s'agit d'un homme de 60 ans qui présente, après un traumatisme cranien :

- une hyperostose frontale interne typique;
- un syndrome psychique caractérisé par un ralentissement intellectuel, dépression et anxiété, troubles de l'humeur et du caractère, névrose de revendication;
- un syndrome neurologique fait de *céphalée* continue avec recrudescence paroxystique, de

troubles de la marche et de l'équilibre, d'obésité à type hypophysaire et génitalité augmentée;

- des modifications de l'équilibre humoral (hypercalcémie et déviation du pH vers l'acidose sans modification de la réserve alcaline).

Ils concluent affirmativement à une lésion infundibulo-tubérienne.

Il faut cependant signaler qu'en 1937 ABELY et DEMONT publient un cas « d'hyperostose frontale interne, démence, liéomatose symétrique, troubles infundibulaires ». Chez cet homme, la radiographie du crâne montre, en même temps qu'un épaississement de la table interne du frontal, un épaississement de l'occipital. L'image radiographique montre donc l'existence de lésions qui s'écartent de la topographie si nettement localisée du syndrome de Morgagni-Morel. Les auteurs concluent à une lésion hypophyso-infundibulaire, mais ROGER, SCHACHTER et BOUDOURESQUE n'ont pas cru devoir ranger cette observation dans le cadre du syndrome de Morgagni.

L'observation de SCHIFF et TRELLES restait donc, jusqu'à la nôtre, la seule observation masculine publiée en France.

2° Notre cas présente une autre particularité: *l'absence de virilisme.*

Si nous recherchons d'abord les traces d'hyperpilo-

sité, nous constatons, bien au contraire, que la face est *glabre* : sur le menton, à peine retrouve-t-on quelques poils parsemés. La chevelure est abondante, souple, très fournie, et encadre le front régulièrement, rappelant une disposition féminine. Les poils axillaires sont peu abondants. Au pubis, la limite supérieure de la pilosité dessine une légère courbe à concavité supérieure, rappelant là aussi une disposition féminine. En effet, normalement, chez l'homme, la pilosité pubienne est limitée par une courbe à convexité supérieure dont le sommet vient se continuer insensiblement avec la raie verticale ombilico-pubienne.

À la place du virilisme des traits observé normalement dans le syndrome de Moragni-Morel, nous voyons, au contraire, que la douceur des traits, une peau blanche, fine mais frinée contribuent à donner au visage l'aspect de celui d'une vieille femme. Il n'est pas exagéré de dire que chez le sujet couché, dans son lit, le diagnostic du sexe n'est pas fait grâce à la physionomie même du malade, mais bien plutôt grâce à la présence de tous les autres hommes qui l'environnent !

Nous avons remarqué que, dans leur observation masculine rapportée en 1931, SCHIFF et TRELLES ont noté une raréfaction des poils au niveau du pubis et des aisselles. Les cheveux sont secs et cassants. Le thorax et les membres sont absolument glabres. La gynécomastie, l'abdomen retombant en tablier sur les

cuisse aident à donner au malade un aspect féminin.

Dans la littérature étrangère, une des rares observations masculines que nous avons pu retrouver nous a paru particulièrement intéressante à ce sujet.

LUCCHERINI sur 11 cas de syndrome de Morgagni reconnus, a rencontré un homme de 67 ans dont nous allons rappeler brièvement l'observation. Il s'agit d'un malade qui se plaint de vertiges et d'une céphalée frontale persistante. Il présente, à l'examen, un syndrome eunuchôïde évident : les organes génitaux externes sont complètement atrophiés. L'attention est d'emblée attirée par l'aspect efféminé du sujet : la peau est claire et glabre, la pilosité pubienne présente une disposition féminine. Le reste de l'examen demeure entièrement négatif, mais une radiographie du crâne décelé une hyperostose frontale interne facilement décelable, typique. La photographie du malade montre un corps élancé ; on note une gynécomastie assez importante, une pilosité pubienne à limite supérieure concave en haut, tranchant avec l'abdomen absolument glabre. La verge est infantile, les bourses ne sont pas visibles.

Nous avons tenu à détailler cette observation, parce que nous avons été frappée par la ressemblance qui existe entre la morphologie de ce sujet et celle du malade que nous avons observé nous-même.

Nous allons maintenant essayer d'interpréter cette

anomalie qui consiste en l'absence d'hyperpilosité. Certes, c'est là un fait important qui empêche, en principe, de conclure à l'existence d'un syndrome de Morgagni, puisque la triade fondamentale est incomplète.

D'une part, les deux autres symptômes sont absolument indiscutables. L'image radiographique du crâne montre, non seulement une hyperostose frontale interne nettement marquée, mais, en plus, une augmentation importante du volume des sinus frontaux. Nous avons vu, au chapitre de la radiographie, que c'est là un fait souvent constaté. Le poids de 85 kgs chez un sujet de 1 m. 60 est un indice d'obésité; la localisation de celle-ci, nettement limitée au tronc, laissant indemnes les extrémités distales, affecte bien la topographie de l'obésité du syndrome de Morgagni.

D'autre part, l'existence de signes secondaires tels que céphalée et asthénie représente un argument de plus en faveur du diagnostic envisagé. En effet, céphalée et asthénie sont assez intenses pour représenter les deux signes majeurs qui ont conduit le malade à l'hôpital. Dans la littérature, nous retrouvons assez d'exemples pour savoir que ce sont là deux des éléments qui évoluent avec une progression implacable et rendent le malade incapable de mener une vie normale.

Enfin, signalons la tendance hypochondriaque observée chez notre malade.

En résumé, le diagnostic de syndrome de Morgagni-Morel est basé sur l'existence :

des deux signes fondamentaux :

- hyperostose frontale interne,
- obésité :

des trois signes secondaires :

- asthénie,
- céphalée,
- tendance hypochondriaque.

Mais alors, n'est-il pas évident d'expliquer l'absence de virilisme par le seul fait qu'il s'agit d'un sujet masculin ? La même cause qui provoque l'apparition du virilisme chez la femme ne pourrait-elle faire apparaître chez l'homme une morphologie féminine ?

Il y aurait, en résumé, une perturbation des caractères sexuels secondaires qui aboutirait à l'inversion du type primitif ?

3° En général, les symptômes associés qui accompagnent le syndrome de Morgagni-Morel permettent de conclure à un hyperpituitarisme. ROGER est le principal partisan de cette théorie et il a tendance à considérer le syndrome de Morgagni, avec l'adénome basophile de Cushing et l'acromégalie, comme un des trois syndromes d'hyperfonctionnement antéhypophysaire.

Or, notre malade présente, en même temps qu'une

adiposité limitée au tronc, une atrophie presque totale des organes génitaux externes qui permet d'affirmer l'existence d'un syndrome adiposo-génital de Babinski-Frœlich.

D'ailleurs, HENSCHEN a déjà remarqué que ce syndrome, plus fréquent chez l'homme, s'accompagne d'un « féminisme pileux » qui rappelle nettement celui de certaines vieilles femmes. Chez une malade de 64 ans, VAQUIER rencontre un syndrome de Babinski-Frœlich coexistant avec un syndrome de Morgagni. Enfin, LUCCHERINI, chez le malade dont nous avons résumé l'observation, note une insuffisance génitale et une pilosité semblables à celles du syndrome de Babinski-Frœlich. Celui-ci a toujours été attribué à une lésion destructrice des noyaux infundibulo-tubériens, avec *hypofonctionnement antéhypophysaire*. C'est là un fait important qui ne permet absolument pas de rattacher le syndrome de Morgagni-Morel à un hyperpituitarisme, mais bien seulement à un *dysfonctionnement antéhypophysaire*, sans qu'il soit possible d'en préciser le sens.



CHAPITRE IX

PATHOGENIE

La pathogénie du syndrome de Morgagni est encore très discutée; aussi nous résumerons rapidement, dans l'ordre chronologique, les différentes théories émises jusque-là.

1° En 1890, CLOUSTON invoque la théorie de *congestion* : l'hyperostose frontale interne serait la résultante d'une congestion cérébrale périodique. Il base cette théorie sur le fait de la coexistence quasi constante d'hyperostose et de congestion. Mais ses recherches portent exclusivement sur des aliénés et il défend rapidement la théorie de compensation.

2° NAITO, en effet, pensant que l'atrophie progressive de la portion frontale du cerveau provoquerait une hyperostose compensatrice du frontal, défend la théorie de *compensation*. Actuellement encore, nombre d'auteurs prétendent que, pendant l'atrophie progressive du cerveau, le crâne subit une reconstruction importante, sa capacité s'adapte au volume du cer-

veau; il y a néoformation osseuse des frontaux *et des pariétaux* nettement accentuée vers l'intérieur, mais laissant intacte la forme du crâne. Il ne faut donc pas confondre l'hyperostose du syndrome de Morgagni, nettement limitée au frontal, avec l'hyperostose compensatrice du crâne, beaucoup plus diffuse, et qui ne représente qu'un phénomène normal de la vieillesse.

GRIEC, en 1928, puis MOORE, en 1955, montrent l'extrême fréquence des atrophies cérébrales chez les vieillards, comparée à la rareté des hyperostoses frontales, et ils renouvellent de nouveau cette théorie.

3° En 1930, MOREL remarque, en faisant les autopsies de malades atteints de syndrome de Morgagni, qu'il existe une adhérence intime entre le frontal et la dure-mère, adhérence localisée seulement à cette portion frontale et qui empêche le décollement de la calotte crânienne au simple marteau. Il veut faire jouer à la dure-mère un rôle capital : elle attire la table interne du frontal. C'est la théorie de *traction* qui essaie d'expliquer l'hyperostose frontale interne. EISEN en 1936, LEMAIRE en 1942 se montrent partisans de cette théorie. En effet, LEMAIRE, dans sa thèse, insiste successivement sur cinq points :

- la localisation frontale symétrique;
- l'orientation si particulière des travées osseuses rayonnant autour des deux centres frontaux;
- la structure de la spongieuse;

- l'absence d'hyperostose sur la ligne médiane;
- enfin, l'absence de l'hyperostose sur les autres parties de la calotte.

Ce sont là autant de constatations qui ne s'expliquent que par la traction exercée par la dure-mère sur le frontal, selon des lignes de forces obliques et tangentielles.

Il nous semble que ces longues discussions théoriques n'offrent, en fait, qu'un intérêt relatif, car, si elles nous expliquent la localisation et la morphologie de l'hyperostose, elles ne nous apportent rien sur le processus initial qui la déclenche.

4° GRIEG et MOORE recherchent les troubles du *métabolisme calcique*. Ils trouvent en général des chiffres de calcémie supérieurs à la normale. Dans notre observation, on note un chiffre de 104 mmg. 0/00. Mais des taux normaux de calcémie ont été souvent signalés, venant prouver qu'il ne s'agit pas simplement d'un trouble du métabolisme calcique.

5° En 1937, PENDE fait jouer un rôle prépondérant aux *sinusites* ou pan-sinusites de voisinage. Sa théorie est restée sans écho.

6° Nous allons maintenant envisager la théorie *endocrinienne*, bien que, si l'on s'en tient à l'ordre strictement chronologique, cette théorie aurait dû trouver sa place beaucoup plus haut, puisque c'est en 1928 que STEWART fut le premier à la soulever. C'est la coexis-

tence constante de l'hyperostose frontale interne et de l'obésité qui servit de base initiale à STEWART pour construire cette théorie.

En 1937, HENSCHEN, en constatant le caractère presque exclusivement féminin de l'affection, son apparition après la ménopause, la coexistence de virilisme, d'obésité, de troubles psychiques, conclut à un dyspituitarisme certain.

C'est alors que ROGER, SCHACHTER et BOUDOURESQUE, en 1942, s'aidant des études faites par MOREL en 1938 et se basant sur la ressemblance évidente qui existe entre le syndrome de Morgagni et les autres syndromes hypophysaires, écrivent « que l'on doit considérer le syndrome de Morgagni comme étant le troisième syndrome d'hyperfonctionnement antéhypophysaire après l'acromégalie et l'adénome basophile de Cushing ».

« Certaines recherches expérimentales non encore confirmées ont paru, du reste, appuyer cette hypothèse. C'est ainsi que MORTIMER, injectant au rat des préparations de l'extrait antéhypophysaire contenant l'hormone cétogène, a déterminé l'apparition d'images osseuses craniennes voisines de l'hyperostose frontale interne. D'où il conclut au rôle hyperostosant de l'hormone cétogène du lobe antérieur. » (L. JUSTIN-BESANÇON et CHEVALLIER.)

Il faut encore signaler que VAQUIER, en 1939, relate

la coexistence très fréquente du syndrome de Morgagni avec un syndrome hypophysaire ou un syndrome de la région infundibulo-tubérienne.

*
**

Voyons maintenant en quoi notre observation atypique peut nous renseigner sur ce difficile problème pathogénique. Elle apporte cet intérêt particulier qu'il s'agit d'un homme chez lequel on retrouve associé un syndrome de Babinski-Frœlich. Celui-ci vient donc affirmer un hypofonctionnement antéhypophysaire. Il va absolument à l'encontre de la théorie soutenue récemment par ROGER et ses collaborateurs qui faisaient de la maladie de Morgagni le troisième syndrome d'hyperfonctionnement antéhypophysaire (« Un nouveau cas de syndrome de Morgagni chez une mélancolique », par H. ROGER, M. SCHACHTER et J. BOUDOURESQUE. *Gazette des Hôpitaux*, 1940).

Nous voyons donc que la maladie de Morgagni coïncide avec des syndromes endocriniens, mais ceux-ci sont essentiellement variables, voire opposés. Nos connaissances actuelles sont encore trop incertaines. Nous ne pouvons conclure, quant à la pathogénie du syndrome de Morgagni-Morel, qu'à un trouble du fonctionnement du lobe antérieur de l'hypophyse.

CONCLUSIONS

1°) Le syndrome de Morgagni-Morel est caractérisé par :

— une triade fondamentale : hyperostose frontale interne, obésité, virilisme.

— sa plus grande fréquence chez les femmes et les sujets âgés.

— son évolution régulièrement croissante contre laquelle presque tout traitement s'avère inefficace.

2°) Nous apportons au syndrome de Morgagni-Morel la contribution d'une forme atypique qui élargit le cadre de celui-ci.

3°) Trois faits ont retenu notre attention :

— Il s'agit d'un cas *masculin*. Le deuxième publié en France.

— La symptomatologie est incomplète : il manque l'hyperpilosité et le diagnostic de syndrome de Morgagni est cependant certain, sans doute simplement parce que nous sommes en présence d'une forme masculine. La même étiologie, déterminant une perturbation des

caractères sexuels secondaires, entraînerait, selon le sexe, une inversion de la morphologie primitive.

La coexistence d'un syndrome de Babinski-Froëlich élimine un hyper pituitarisme trop souvent invoqué. Nous ne pouvons conclure qu'à un dysfonctionnement anté-hypophysaire.

Vu

Le Doyen,
BAUDOUIN

Vu

Le Président de Thèse,
VILLARET

Vu et Permis d'Imprimer

Le Recteur de l'Académie de Paris :

G. GIDEL

BIBLIOGRAPHIE

- ABELY (X.) et DELMOND (J.). — Hyperostose frontale interne, démence, lipomatose symétrique, troubles infundibulaires. (*Annales médico-psychologiques*, 8 juillet 1937, p. 225-231).
- BOGAERT (L. van). — Le syndrome de l'hyperostose frontale interne. (*Journal de neurol. et psychol.*, 1930, n° 8.)
- BONNAMOUR et JAMIN. — Maladie osseuse de Paget au niveau du crâne. (*Lyon Médical*, 1926, p. 535.)
- CASATI (A.). — Sopra un caso di iperatosi fr. int. (*Radiol. Medica*, 1936, pp. 625-632.)
- DELMAS (P.) et MARSALET. — Le radiodiagnostic des tumeurs cérébrales. (*Archives d'électricité médicale*, janvier 1933, p. 42.)
- DONINI (F.). — L'iperostosi frontale interna. (*Note et Riv. de Psych.*, 1937, n° 3.)
- ESCALIER (A.). — Hypertrophies et hyperostoses du crâne. (*Thèse de Paris*, 1927.)
- FRACASSI (F.) et MORELLI. — Die inn hyperost. des stirnbeines. (*Rev. Arg. Neurol.*, 1936, pp. 65-77.)
- HENSOHEN (F.). — Le syndrome de Morgagni. (*Annales d'anatomie pathologique*, 1936, n° 8.)
— Morgagnis' syndrom. (Chez G. Fischer, Iéna, 1937.)
- LUCHERINI (T.). — L'iperostosi frontale interna. (*Il polinico, Sez. Med.*, 1939, pp. 169-208.)

- MORTIMER (A.). — Infl. of ant. pit. on cranial form and structure. (*A Res. Nerv. and Mental Dis. Proc.*, 1938, pp. 222-238 et *Archives of Neurol. and Psych.*, 1936, p. 986.)
- MOREL (F.). — L'hyperostose frontale interne. (O. Doin, 1930.)
- NEGRI (C.). — Assoc. di alt. endocraniche con adiposi. (*Minerva Medica*, 1938, pp. 109-112.)
- ROGER (H.). — La maladie osseuse de Paget. (*Marseille Médical*, 25 mai 1937.)
- ROGER (H.) et SCHACHTER. — Lacunes et images radiologiques lacunaires du crâne. (*Encéphale*, février 1939.)
- SCHACHTER (M.). — Le syndrome de Morgagni. (*Gazette des Hôpitaux*, n° 92, 1937, pp. 1453-1456.)
- SCHIFF (P.) et TRELLES (O.). — Syndrome de Stewart-Morel d'origine traumatique. (*Encéphale*, 1931, pp. 768-779.)
- STEWART. — Localised cranial hyperostosis in the insane. (*Journ. Neurol. and Psych.*, 1928, p. 321.)
- ROGER (H.), SCHACHTER (M.) et BOURDOURESQUE (J.). — Le syndrome de Morgagni (hyperostose frontale interne, virilisme et obésité). (*Paris Médical*, 17-24 août 1940, pp. 383-389.)
- CHAVANY (J.-A.). — Un cas de syndrome de Morgagni-Morel. (*Presse Médicale*, 16 décembre 1941, pp. 1355-1356.)
- ROGER (H.), SCHACHTER (M.) et BOURDOURESQUE (J.). — Un nouveau cas de syndrome de Morgagni chez un mélancolique. (*Gazette des Hôpitaux*, 1940, nos 15-16, pp. 133-136.)
- ROGER (H.), SCHACHTER (M.) et BOURDOURESQUE (J.). — Troubles vasculaires et médullaires du vieillard et

syndrome de Morgagni. (*Marseille Médical*, 15 juillet 1939.)

DELMAS et MARSALET. — Hyperostose frontale interne avec troubles mentaux. (*Journal de méd. de Bordeaux*, 24-31 décembre 1938, p. 661.)

VAQUIER. — Syndrome de Morgagni. (*Thèse de la Faculté de Médecine de Paris*, 1939.)

BERDOLOTTI. — L'iperostosi frontale interna in rapporto alle sindromi morbose coordinati da una speciale alterazione del endocranio. (*Minerva Med.*, 29 juillet 1937, pp. 89-96.)

MOORE (G.). — Hyperostosis frontale interna. (*Songery gyn. and obst.*, 1935, p. 61.)

MOREAU — Un cas d'hyperostose frontale interne en 1785. (*Brux. médical*, 1933, n° 51.)

TOLEDO. — La hyperostosis frontale interna. (*Revista da neurol. et psych. de Sao Paulo*, vol. II, n° 4, oct.-déc. 1936, p. 353.)

MONIZ (Egas). — L'hyperostose frontale interne; étude angiographique d'un cas chez une jeune femme. (*Schizophrénie*, août 1938.)

LEMAIRE (François). — Contribution à l'étude du syndrome de Morgagni. (*Thèse de Paris*, 1942.)

SAUSON (Mathieu). — Hyperostose frontale interne. (*Laval médical*, mars 1938.)

MONTMOLLIN (R. DE). — Hyperostose frontale interne familiale. Considérations sur le syndrome de l'hyperostose frontale interne. (*Revue neurol.*, janvier-février 1941. n^{os} 1-2, p. 15.)

PETIT-DUTAILLIS (D.), MESSIMY (R.), RIBADEAU-DUMAS (Ch.) et TORRE (S.). — Endocraniosé diffuse avec hyperostose frontale interne, chez un homme. Troubles psychiques qui s'améliorent après une trépana-

tions mais récidivent après un intervalle de 10 ans.
(*Revue neurologique*, n^{os} 11-12, 1941.)

PETIT-DUTAILLIS (D.), MESSIMY (R.), RIBADEAU-DUMAS
(Ch) et XAINTEN (Ch.). — (*Revue Neurologique*, séance
du 8 janvier 1942.)

136

136